UNIVERSITÉ D'ALGER
FACULTÉ DE MÉDECINE PHARMACIE D'ALGER
Année 1973 - N°

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DE LA PNEUMATOSE KYSTISQUE INTESTINALE

THESE

Pour le Doctorat en Médecine

présentée et soutenue publiquement

le Décembre 1973 par

Mr BENCHIKH Belgacem

Né le 9 Février 1943 à Oued Fodda (EL-ASNAM)

MEMBRES DU JURY

M. B. MENTOURI	Professeur de Clinique Chirurgicale	Président
M. A. LEHTIHET	Maître de conférence agrégé (Anatomie Générale)	Juges
M. H. ISSAD	Maître de conférence agrégé (Anatomie Générale)	
M. A. BENHAMLA	Maître assistant (Chirurgie Générale)	

UNIVERSITÉ D'ALGER
FACULTÉ DE MÉDECINE PHARMACIE D'ALGER
Année 1973 - N°

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DE LA PNEUMATOSE KYSTISQUE INTESTINALE

THESE

Pour le Doctorat en Médecine

présentée et soutenue publiquement

le Décembre 1973 par

Mr BENCHIKH Belgacem

Né le 9 Février 1943 à Oued Fodda (EL-ASNAM)

MEMBRES DU JURY

M. B. MENTOURI	Professeur de Clinique Chirurgicale	Président
M. A. LEHTIHET	Maître de conférence agrégé (Anatomie Générale)	Juges
M. H. ISSAD	Maître de conférence agrégé (Anatomie Générale)	
M. A. BENHAMLA	Maître assistant (Chirurgie Générale)	

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

SERMENT D'HIPPOCRATE

En présence des Maîtres de cette Faculte, de mes chers condisciples et selon la tradition d'Hippocrate, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine.

Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent, et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les moeurs ni à favoriser le crime.

Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses. Que je sois couvert d'approbre et méprisé de mes confrères, si j'y manque.

Je dédis cette thèse,

la mémoire de mon frère Ahmed son courage, son abnegation et sa generosite resteront toujours pour moi autant d'exemples.

mon Père

En le remerciant des sacrifices qu'il n'a cessé de consentir pour que je puisse continuer à étudier.
Qu'il sache que ses conseils de droiture et d'honnêteté continueront à me guider et qu'il trouve ici l'expression de mon affection et de ma gratitude.

ma mère

En temoignage de l'immence tendresse que je lui porte et en hommage à toutes les souffrances qu'elle a connues.

/-) ma femme

Elle m'a toujours été d'une aide précieuse - qu'elle trouve ici le temoignage de mon affection.

/-) mes frères, et Soeurs et surtout Mohamed qui fut toujours pour moi un second père.

/-) mes beau-parents pour leur courage et leur franchise, avec toute mon affection ainsi qu'à Farida et Fadila.

/-) tous les miens.

- A notre Maître et Président de Thèse Monsieur le Professeur BACHIR MENTOURI Professeur de Clinique Chirurgicale.

- Dès le début de nos études nous avons pu apprécier votre sens de l'humain . autant que votre érudition.
- Nous avons profité ainsi de votre grande expérience chimique et de la qualité de votre enseignement.
- Par l'éminent exemple qu'il nous a toujours donné, qu'il soit remercié et ssuré de notre admiration, notre gratitude et notre dévouement..

A NOS JUGES.

MONSIEUR LE PROFESSEUR A. LEHTIHET.

- Depuis deux ans que nous sommes dans votre service, nous n'avons pas manqué de profiter de votre précieux enseignement.

- Nous sommes très sensibles au grand honneur que vous nous faîtes en acceptant de sieger au jury de notre thèse.

- Nous avons pu aussi apprécier votre grand coeur et l'aide que vous nous apportez quotidiennement.

- Veuillez trouver ici le témoignage de notre profond respect.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR H. ISSAD.

- Vous nous avez marqué dès la première année de nos études médicales, par la clarté et la rigueur de votre enseignement d'anatomie.

- La réalisation de cette thèse a été possible grâce à votre appui constant et votre direction rigoureuse et chaleureuse.

- Qu'il nous soit permis de lui témoigner notre gratitude autant que notre admiration pour ses qualités humaines, sa science.

A MONSIEUR LE DOCTEUR A. BENHAMLA.

- Qu'il soit remercié pour l'aide précieuse qu'il nous a apportée et pour l'honneur qu'il nous fait en acceptant de siéger dans le jury de cette thèse.

A TOUS NOS MAITRES DE LA FACULTE.

A TOUS NOS AMIS DES HOPITAUX.

P L A N D'E T U D E

CHAPITRE I : INTRODUCTION

CHAPITRE II : HISTORIQUE

CHAPITRE III : ANATOMIE PATHOLOGIQUE

- Lésions Macroscopiques
- Lésions Microscopiques

CHAPITRE IV : THEORIES PATHOGENIQUES

CHAPITRE V : ETUDE CLINIQUE

- Observations
- Commentaires des observations et des publications des auteurs
- Diagnostic

CHAPITRE VI : TRAITEMENT

- de la PKI
- de la lésion associée

CHAPITRE VII : CONCLUSION

CHAPITRE VIII : BIBLIOGRAPHIE .

C H A P I T R E I.

INTRODUCTION

I N T R O D U C T I O N

De tout temps la Pneumatose Kystique de l'Intestin (P.K.I.) a fortement intrigué les Anatomopathologistes et les chirurgiens, et ceci à plus d'un titre :

- Par sa découverte presque toujours fortuite :
  - A l'occasion d'une autopsie
  - Lors d'une intervention pour une autre maladie du tube digestif.
- Par la singularité de sa configuration et de sa clinique :
  - latente
  - toujours associée à une maladie du tube digestif qui seule attire l'attention.
- Par sa topographie rarement segmentaire, plûtot diffuse, atteignant plusieurs anses du tractus intestinal.
- Et enfin par sa signification :
  - Est-ce une maladie ?
  - Est-ce un syndrome ?

Autant de problèmes qui permettent de comprendre les appellations successives proposées pour cette curieuse affection :

- Lymphopneumatose Kystique
- Emphysème intestinal

.../

- Pneumatose péritonéale
- et enfin Pneumatose Kystique Intestinale.

Quelle que soit son appellation, l'affection frappe :

- par la pauvreté de sa Symptomatologie
- ses caractères anatomiques particuliers
- l'énigme qui entoure sa pathogénie depuis sa découverte nécoscopique, il y a plus de deux siècles.

C H A P I T R E II.

HISTORIQUE

H I S T O R I Q U E

C'est DUVERNOI qui semble l'avoir observé pour la première fois en 1730, sur autopsie.

MAYER la signale en 1825 chez le porc d'où sa dénomination de pneumatosis cystoides intestinorum.

BANG en donne une description détaillée en 1876. Mais c'est HAHN qui parait avoir été le premier avec ORLANDI à l'observer " IN VIVO " au cours d'une intervention chirurgicale.

DUPRAS en 1897, tente une expérimentation. En 1901, JABOULAY publie le premier cas français. Et en 1908, FINNEY, le premier cas américain.

En 1910, la radioscopie ouvre de nouvelles perspectives pour le diagnostic préopératoire.

De 1911 à 1913, on s'interesse de plus en plus à l'affection, et on étudie ses caractères histologiques.

TUFFLER en 1919 fait soutenir à Mademoiselle LANG, une thèse sur cette malformation. Ainsi que CHIRAY en 1924 qui inspire la Thèse de LECOEUR sur un cas de Pneumatose Kystique Intestinale avec Ulcère et Pneumopéritoine.

En 1925, MASSON esquisse après une étude histologique approfondie une théorie pathogénique.

En 1936, CHIRAY et LAMRON publient une étude sur les rapports de la Pneumatose Kystique et du Pneumopéritoine.

Louis VEUILLIES (1938), une thèse sur la pneumatose chez l'enfant.

A l'occasion d'un cas personnel, JACKSON collige en 1940, 172 cas mondiaux.

.../

Et en 1946, LEHNEI et GAZNI publient le premier cas diagnostiqué radiologiquement.

En 1952 KOSS retrouve 255 cas dans la litterature mondiale.

En 1955 MONSAIGEON publie une observation de pneumatose kystique intestinale aigue et envisage une théorie pathogénique neurovegétative.

En 1956 SEROR publie 3 cas et TAZI une thèse sur deux cas. En 1958 SEROR : un cas rapporté par RIVES et d'autres encore par J. ANTON, KOHLER, MAC KAY GRIFITH et CHILAIDITI.

MuJAHED et EVANS rapportent dans une étude, 7 cas chez le nouveau-né et le nourrisson.

MOUCHET et GORGE publient une observation de pneumatose colique traitée par colectomie totale gauche.

DENOLE, BEAU à propos de 4 cas relevant 47 localisations coliques, sur les 213 cas connus.

En 1963, DOMINI en collige 709 cas dans la litterature mondiale et GITARD (1964) à propos de trois nouvelles observations, fait soutenir une thèse à CRESPIN sur la pneumatose colique.

En 1970 SEROR et MENTOURI rapportent 3 nouveaux cas de P.K.I. du grêle. La même année, BEAU et COLL publient sept nouveaux cas coliques, et une étude détaillée sur les caractères radiocliniques et anatomo pathologiques de cette localisation.

La progression des publications ces dernières années montre que l'affection est moins rare qu'on ne l'a dit, mais plutôt que son diagnostic n'est pas toujours envisagé ou vérifié.

En définitive l'histoire de la pneumatose kystique intestinale peut être divisé en trois étapes :

.../

1°) Une étape anatomo-pathologique : Avec la découverte nécroscopique chez l'homme et sa rencontre chez le porc, montrant ainsi que cette affection n'est pas spécifique de l'homme. Son observation fortuite au cours d'interventions chirurgicales.

2°) Une étape clinique et thérapeutique : Avec la radiologie notamment qui permettra de faire le diagnostic pré-opératoire dans certains cas. Le syndrome de CHELAIDITI avec le pneumopéritoine spontané non perforatif et l'interposition d'anses grêles avec des images bulleuses appendues à l'intestin, ouvrant un chapitre étiologique des pneumopéritoines spontanés.

Enfin, la grande fréquence des lésions associées telles que :

- sténose pylorique
- occlusions intestinales
- malformations
- dénutrition
- polypose colique

instituant la conception du syndrome radioclinique dans lequel la P.K.I. prend une place remarquable et demandant la résolution du problème de la signification pathogénique de cette affection.

3°) Une étape pathogénique : Est-ce une maladie ou un syndrome ?

Il faut avouer que les travaux entrepris dans ce domaine sont encore très limités, mais nous n'hésiterons pas à relater parmi eux :

- les travaux de MASSON et la théorie physico-chimique
- la théorie congénitale avec MONSAIGEON
- l'hypothèse assimilant la P.K.I. à une maladie de carence.

Cependant on constate après cette étude qu'il y a autant de travaux que d'hypothèses pathogéniques.

Toutes les théories ont une part de réalité, mais aucune d'elle ne peut être satisfaisante à elle seule.

Ce qui est certain, c'est l'existence d'une lésion anatomopathologique précise

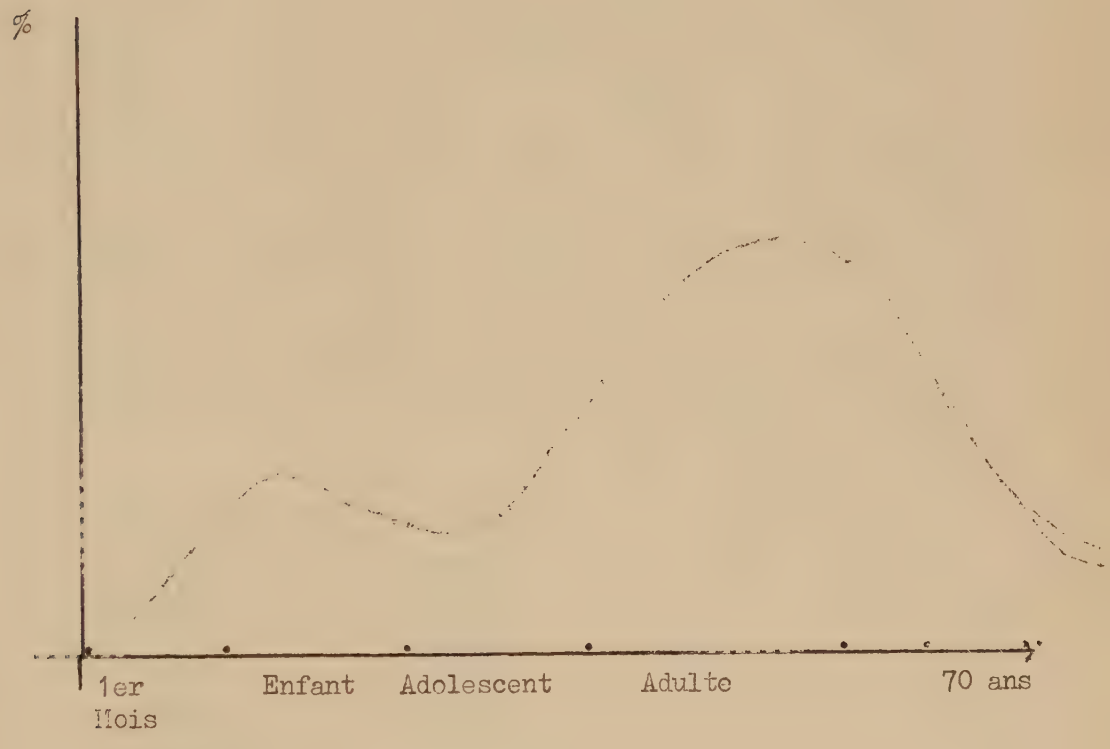
C H A P I T R E III.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

1°) L'affectation atteint indifferemment les deux sexes. Elle interesse le plus souvent l'âge adulte, mais se voit fréquemment chez l'enfant et aux deux extrèmes de la vie,nouveau-né, nourrisson et vieillard.

En témoigne, la courbe suivante :



2°) Localisation :

La pneumatose Kystique intestinale atteint le plus souvent l'intestin grêle avec une fréquence de 60%. Elle est diffuse ou bipolaire touchant une anse et pas l'autre.

Le colon est frequemment atteint et les localisations multiples ne sont pas rares.

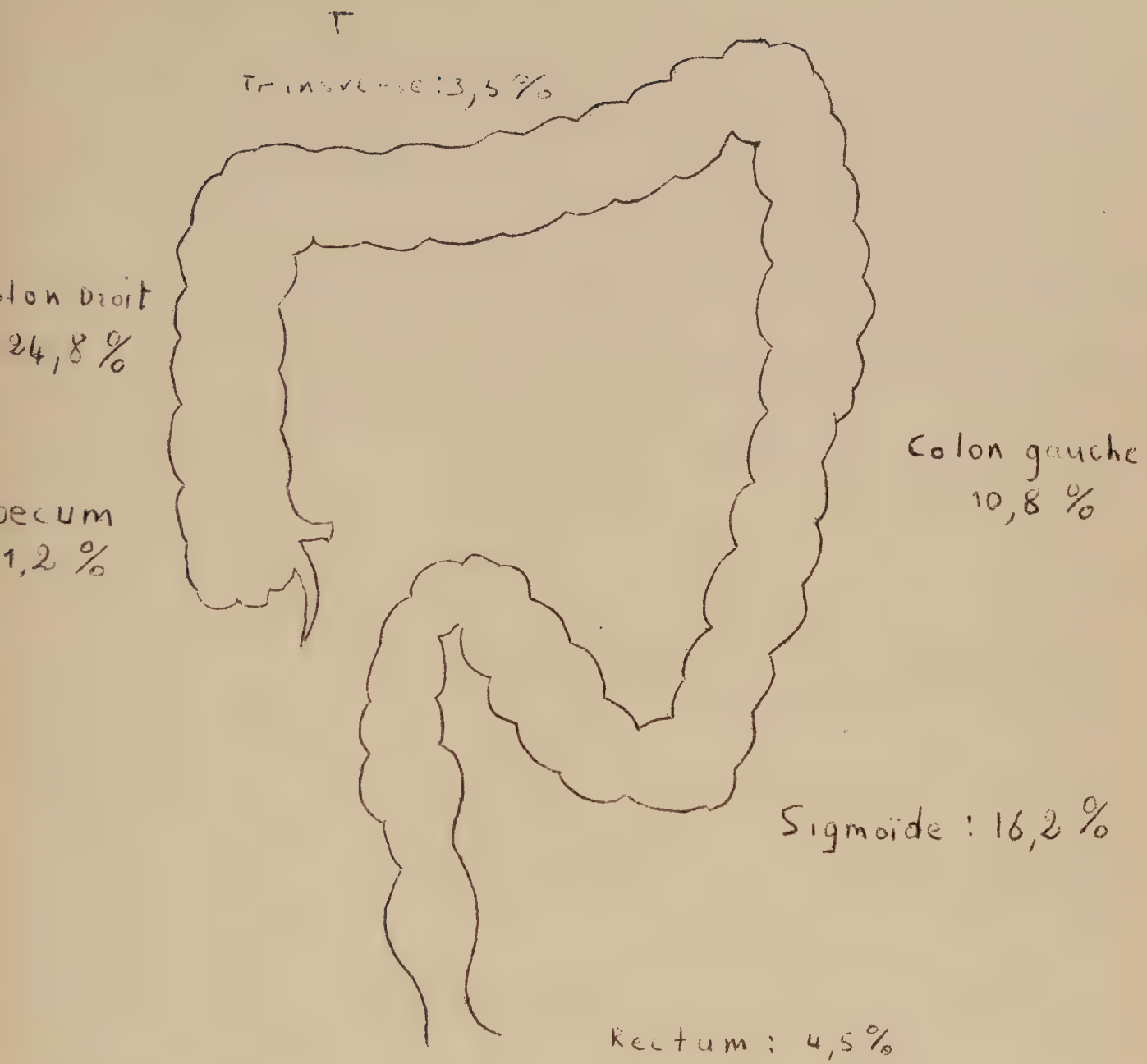
Sur le colon, elle siège de préférence aux deux extrémités : Coecum et Sigmoide avec extension soit vers le rectum soit, vers le colon descendant, soit vers le colon ascendant, comme le montre le tableau suivant :

		COLON	GRELE	MULTIPLES
KOSS	213 cas	13	200	/
DOMINI	709 cas	185	438	86
SMITH	33 cas	11	22	/
BEAU	7 cas	5	/	2

- Colon total 29 %
- C. Droit 24,8 %
- Sigmoide 16,2 %
- Rectum 11,2 %
- C. Gauche 10,8 %
- Transverse 3,5 %

Tout paraît se passer comme si l'air contenu dans les kystes trouvait des zones d'expansion facile au niveau des mesos libres ou tout au moins à la jonction des zones libres et des zones d'accolement du péritoine.

.../



- Repartition colique -

Plus singulière est la découverte de P.K.I. au niveau du péritoine et des épiplons.

ELLIOT soutient même qu'elle peut être thoracique.

3°) Les lésions associées : Très importantes à connaître, attirent l'attention par leur symptomatologie.

La sténose pylorique est de loin, la plus fréquemment rencontrée :

- l'occlusion intestinale
- une péritonite bacillaire n'est pas exceptionnelle
- parfois une appendicite
- une invagination intestinale
- une lithiase vésiculaire
- une polypose colique.

On voit donc, qu'il s'agit d'une affection découverte presque toujours forfuitement à la faveur d'une lésion associée qui est presque toujours une sténose pylorique.

Que sa localisation est souvent au niveau du grêle. L'âge le plus fréquent est celui de l'adulte de 35 à 60 ans.

On y remarque par sa fréquence, un certain état de carence et de dénutrition.

L'étude anatomique justifie un rappel : La paroi intestinale est constituée de 4 tuniques de la superficie à la profondeur :

- une séreuse
- une musculeuse en 2 couches (longitudinale et circulaire)
- une sous-muqueuse
- une muqueuse.

Cette paroi est caractérisée par la richesse de son réseau lymphatique dont la connaissance nous paraît fondamentale.

.../

Il éxiste un important réseau intra-muqueux qui s'ouvre dans les lymphatiques sous muqueux constitués par des trajets ou fentes qui traversent la musculeuse pour déboucher dans le réseau de la séreuse.

On voit que les lymphatiques naissent partout, dans les différentes couches de la paroi.

Ils se jettent dans un réseau anastomotique, dont le segment le plus important, situé dans la sous-muqueuse, assure la communication des différents . .territoires.

Les mouvements rytmiques du muscle intestinal assurent l'évacuation progressive de la lymphe vers la citerne de Pacquet.

M A C R O S C O P I E

a) Aspect des kystes

La lésion est constituée par des amas de bulles ou kystes " gazeux " limités par une paroi très mince. En nombre variable, parfois considérables, ces bulles ont une taille allant d'une tête d'épingle à une cerise ou une orange.

b) siège pariétal

Leur siège est sous séreux dans le grêle qui est la localisation la plus fréquente. Sous muqueux dans les formes colo-rectales, mais à côté ont peut voir parfois des kystes séreux.

Dans cette localisation (apanage du colon) la lésion ne se voit qu'à l'ouverture de la pièce et les confusions avec une polypose colique ne sont pas rares, malgré leur aspect translucide et bleuté, qui devrait les différencier.

.../

c) lésions à distance

1) L'INTESTIN : En amont, on note dans la plupart des cas une sténose pylorique ulcéreuse, alors que l'estomac est intact.
- en aval, l'intestin est surchargé de bulles de façon continue ou discontinue. Sa lumière peut être parfois rétrécie et on a même constaté des occlusions par compression lorsque les kystes sont volumineux, ou par volvulus du grêle.

Dans les formes coliques, la paroi est apaissie, surchargée par les vésicules sous-muqueuses et la lumière intestinale souvent rétrécie.

Il existe fréquemment un dolicomega sigmoïde intestinale souvent rétrécie.

2) LES MESOS : Sont souvent débordés par l'extension de la lésion pouvant être à l'origine d'accidents occlusifs.
Le péritoine est fréquemment atteint : que ce soit le péritoine postérieur, pré-renal ou vésiculaire.

EN CONCLUSION : l'aspect macroscopique est caractéristique à la vue et ne pose pas de problème sauf dans les formes coliques ou le siège est sous muqueux. Mais ce qui fait leur originalité macroscopique est le gaz dont la composition et l'origine continuent de soulever de nombreuses discussions.

LE CONTENU GAZEUX : Les kystes ou bulles contiennent un gaz dont la composition et l'origine continuent de susciter de multiples controverses. Trois éléments sont constants lorsqu'on analyse le contenu, d'après MUJAHED et EVANS :

- Azote = 89,96%
- Gaz carbonique = 7,62%
- Oxygène = 2,42%

.../

D'après GUT :

- N. = 72,15%
- N_2 = 10 %
- O_2 = 7 %
- CO_2 = 1,7 %

Et en quantité minime :

- Oxyde
- Butane
- Méthane
- Ethane
- Ayon

Mais ceci est discutable, car il s'agit d'un prélèvement d'autopsie.

Il semble que le contenu varie d'un kyste à l'autre et en cours d'évolution.
Oxygène, Azote et Gaz carbonique sont les trois éléments toujours retrouvés, ce qui rapproche le contenu des kystes à l'air atmosphérique. Signalons, cependant qu'URBAN a retrouvé du méthane et de l'hydrogène " IN VIVO " et notons que les kystes ont parfois un contenu sereux. L'origine de ce gaz est fondamentale.

L'existence de méthane si elle était confirmée montrerait l'origine intestinale de ce gaz et remettrait en question certaines données pathogéniques.

L'unanimité est donc loin d'être faite sur la question. Trois éléments existent et ont toujours été retrouvés : Azote - Oxygène et le Gaz Carbonique.

Pour le reste, comme pour la structure réelle de la paroi des kystes, le mystère n'a pas encore été complètement élucidé.

.../

M I C R O S C O P I E

1) PAROI KYSTIQUE : Pour la plupart des auteurs, la paroi est constituée d'une seule assise de cellules endothéliformes.

Ces céllules sont multiples à cytoplasme acidophile.

Cette lame devient plus épaisse et les éléments de revêtement prennent l'aspect de macrophages évoquent un gralulome à corps étranger qui serait ici le gaz. Exceptionnellement quelques vésicules ou fentes sont bordées d'un revêtement endothélial vrai, type lymphatique.

Il existerait donc de vrais lymphatiques remplis de gaz et la lame endothéliale est en cours d'évolution, remplacée par un amas de macrophages.

Entre les formations vésiculaires, on peut noter l'existence de nombreux néo-vaisseaux dilatés puis oblitérés par thrombose due à une stase veineuse ou à un processus inflammatoire.

Ces néo-vaisseaux peuvent être à l'origine de discrètes hémorragies.

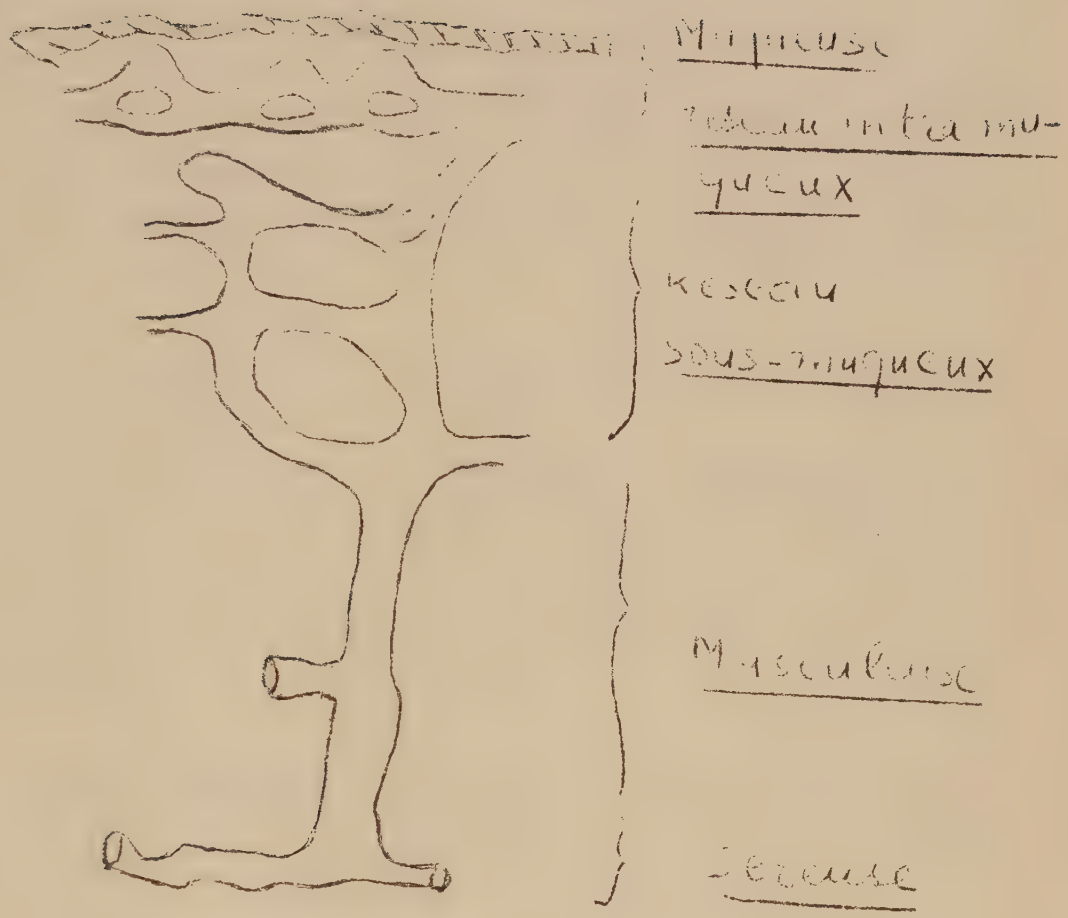
En définitive, la paroi est limitée par une membrane endotheliforme très mince, doublée d'une lame conjontive.

Par la suite, le revêtement s'épaissit et des éléments histiocytaires apparaissent en plusieurs couches. Le tissu conjonctif s'épaissit et la paroi kystique est alors constituée.

2) ORIGINE DES CELLULES DE LA PAROI KYSTIQUE :

a) Théorie lymphatique : La plupart des auteurs estiment avec preuves à l'appui, que les rapports existent en kystes et lymphatiques et que l'origine de ces kystes serait lymphatique ce qui a motivé le nom de lymphopneumatose kystique donné parfois à l'affection.

.../



. Lymphatiques - paroi intestinale

Il existe, en réalité dans certains cas, une véritable continuité de kystes avec les vaisseaux lymphatiques réalisant des chapelets de bulles séparés par des cylindre de lymphe (SEROR et COLL).

Cependant, cette continuité réelle au début disparaît par la suite et il est impossible de la mettre en évidence. Cela suppose différents stades d'évolution d'autant que : GROUDAHL et DEMMER ont constaté sur des pièces de P.K.I. colique " aigue " opérée peu de temps après, la constitution apparente des lésions que les kystes avaient une topographie répondant à celle des lymphatiques.

La paroi était indemne de toute modification fibreuse ou de prolifération histiocytaire.

De même P. BEAU observe sur des pièces, en dehors de kystes des lymphangectasies dans la muqueuse, la musculeuse et parfois des mesos.

Ces lésions étaient cependant peu nombreuses et difficiles à identifier et l'on suppose que cela est du au fait qu'elles étaient anciennes et déjà organisées.

b) Autres conceptions : Pour d'autres auteurs dont ELLIOT, la paroi à des caractéristiques pseudolymphatiques et représente une réaction de type phagocytaire, ce qui explique son apparition secondaire.

A l'appui, on cite l'expérimentation de WRIGHT (1930) qui a reproduit une P.K.I. en injectant du gaz dans le tissu sous-tane du chien.

3) ETAT DES AUTRES COUCHES DE LA PAROI INTESTINALE

a) la musculeuse : est souvent hypertrophiée avec un certain degré de fibrosse et quelques altérations cytoplasmiques dégénératives. Ceci concordait souvent avec un allongement anormal du signoïde dans les formes coliques, voir authentique magadolico-colon.

.../

Cette couche est souvent refoulée par les kystes sous-muqueux. Certains auteurs ont observé des kystes à son niveau (LAC KAY - PARTURIER, BEAU).

b) la musculaire muqueuse : paraît constamment intacte bien que SMITH ait signalé dans ses observations.

c) la muqueuse : Pas de kystes (jamais décrit)

Le chorion est souvent siège d'un oedème. Parfois un aspect inflammatoire vrai. Exceptionnellement gangrène ou infarcissement hémorragique.

d) Ces modifications ont amené à rechercher des altérations nerveuses et vasculaires.

Parfois une nette hypertrophie des plexus. Des altérations vasculaires à type de prolifération en forme de bouquets altéro-veineux et capillaires.

EN CONCLUSION

- L'origine lymphatique de la lésion, n'est pas encore prouvée
- On connaît bien la structure de la paroi kystique qui semble se modifier dans les temps
- l'existence de lésions d'âge différent suggère un processus évolutif.

.../

a) L'évolution vers la guérison peut se faire soit :

- par l'affaissement de la bulle et l'apparition d'une cicatrice fibreuse étoilée.
- par accumulation des plasmodes dans la cavite qui s'affaisse et s'enrichit de tissu collagène (MASSON).

b) Peut être émaillée d'accidents secondaires

- Hémorragie pouvant provoquer un hemopéritoine discret.
- Une ascite
- Un volvulus intestinal par atteinte du meso.
- Une occlusion par compression ou par incarceration d'anses grêles
- Une invagination intestinale
- les complications liées à la lésion associée
- la sténose pylorique et sa relation avec le pneumopéritoine
- les rectoragies de la polypose colique
- la tuberculose péritonéale
- les lésions associées attirent par leurs symptomatologie et leurs complications qui sont les plus graves et demandent un diagnostic précis.

La lésion elle même est souvent bénigne et est découverte presque toujours fortuitement.

Les associations pathologiques soulevant à elles seules la question des relations pathogéniques et justifient son étude clinique.

C H A P I T R E IV.

THEORIES PATHOGENIQUES

PATHOGENIE

Malgré toutes les théories émises jusqu'à ce jour, la pathogénie de cette affectation conserve une part d'incertitude et de mystère.

Les hypothèses basées sur la constatation de lésions associées, l'étude anatomique et physiologique, les expérimentations, ont toutes plus ou moins un élément objectif, mais aucune n'a pu faire l'unanimité.

Deux théories retiennent plus que les autres l'attention :

- Théorie mécanique
- Théorie physicochimique

Cependant, nous passerons en revue toutes les autres pour ne retenir que les éléments objectifs de chacune d'elles.

1) THEORIE CONGENITALE

La fréquence des formes de l'enfant, du nourrisson et même du nouveau-né a permis d'évoquer une origine congénitale de l'affection.

- La pneumatose se manifeste par un syndrome diarrhérique ou infectieux, parfois sur un terrain héredosyphilitique.

- Elle n'explique pas cependant la fréquence chez l'adulte même si la P.K.I. coexiste souvent avec certaines malformations telles que :
  - Dolicomegacolon
  - eventration diaphegmatique
  - ou laxite du ligament falciforme.

- Le rôle adjuvant des altérations congénitales des vaisseaux lymphatiques a été envisagé.

2) THEORIE NEOPLASIQUE

L'hypothèse de BANG sur l'origine cancereuse de la P.K.I. n'est plus retenue, aucun argument ne la justifiant. Tout comme la théorie bactérienne.

3) THEORIE BACTERIENNE

Appuyée par la présence parfois signalée de méthane et d'hydrogène dans les gaz des kystes, cette théorie est abandonnée, car possible des mêmes critiques.

.../

4) THEORIE METABOLIQUE

La fréquence de signes de malnutrition rencontrée chez les porteurs de P.K.I. a fait envisager une théorie dysmetabolique, assimilant l'affection à une maladie de carence, voir une avitaminose.

Cette hypothèse a été renforcée par l'expérimentation qui a provoqué la lésion chez le porc par un régime de riz décortiqué.

Cependant les états de malnutrition demeurent fréquents dans certains pays et l'affectation reste rare.

Le mécanisme serait identique à celui de la formation des oedèmes avec ici, le gaz du sang au lieu de l'eau.

Les facteurs peuvent agir par l'entremise d'un dérèglement neuro-vasculaire qui par modification de la permeabilité cellulaire permettrait la diffusion de gaz du sang.

Cette théorie peut expliquer certaines manifestations de pneumatose aigue (MONSAINGEON).

Par ailleurs, il faut noter que la lésion est souvent associée à des modifications de la morphologie colique ou des altérations musculaires intestinales.

En fait, toutes les hypothèses mettent l'accent sur des facteurs qui sont favorisants ou prédisposants.

Le fait essentiel demeure la présence de gaz dans les kystes et la question de son origine.

Elle ne peut résulter que d'une action mécanique, que ce gaz provienne de l'intestin ou des alvéoles pulmonaires.

5) THEORIE MECANIQUE

a) En faveur de l'origine intestinale plaide le fait que la P.K.I. coincide dans les 70% des cas avec une sténose pylorique tout au moins pour les localisations du grêle, 85% des cas avec une obstruction intestinale en ce qui concerne sa localisation colique.

.../

Il est donc logique de penser que l'hyperpression créée en amont par la sténose pylorique est génératrice de fissurations, d'erraillures de la muqueuse par lesquelles l'air dégluti passe dans la sous-muqueuse, puis sous la sereuse.

En faveur de cette hypothèse plaidant :

- les expérimentations par injection d'air dans le réseau lymphatique sous-muqueux et sa diffusion dans le réseau intramural et sous-sereux du grêle tel qu'on le voit au cours de la P.K.I. spontanée de l'animal.

De même, cette théorie est étayée par le fait que la P.K.I. persiste tant que dure la sténose et disparaît après la cure chirurgicale de l'ulcère.

MAC KAY en comprimant les kystes les plus volumineux a fait refluer le gaz vers l'intestin, ce qui suggère une origine intestinale.

Par ailleurs on a pu retrouver du méthane et de l'hydrogène dans le gaz des kystes.

Ainsi on peut rattacher les P.K.I. survenant au cours de lésions ulcéreuses de nature tuberculeuse.

b) Contre cette théorie plaide le fait que la sténose siège le plus souvent en amont de la lésion et on n'a jamais pu obtenir la lésion en injectant de l'air dans la sous-muqueuse.

Le siège en amont surtout dans les localisations coliques plaide contre cette théorie mécanique qui ne peut expliquer les localisations sigmoïdiennes dans une stenose pylorique.

Aucun de ces arguments n'a de valeur absolue, même la localisation de l'obstacle en amont de la lésion. La traversée des couches musculaires par le gaz est aussi possible au niveau des points de passage des vaisseaux.

De même, la constatation radiologique de la disparition de la lésion après gastrectomie ne peut entraîner la conviction en sachant que les bulles peuvent se rompre spontanément et modifier les signes radiologiques.

Par contre la présence de localisation sous-sereuse à distance du tube digestif peut orienter vers une autre hypothèse mécanique.

.../

Certains auteurs frappés par la relative fréquence d'affections pulmonaires telles que : bronchite chronique, asthme , emphyseme, au cours de la pneumatose ont suggéré une origine alvéolaire de ce gaz.

ELLIOT, l'occasion d'une observation de P.K.I. coexistant avec un pneumomediastin envisage cette hypothèse. Son mécanisme serait le suivant :

- à la suite d'efforts de toux, l'hyperpression ou la rupture alvéolaire provoquent une irruption d'air dans le médiastin.

- cet air s'achemine le long des gaines vasculaires et pénètre dans la paroi intestinale.

En présence de ce " corps étranger " la réaction tissulaire aboutit à la formation kystique.

La fréquence de la localisation intestinale s'expliquerait par la morphologie et la mobilite du mesentere. Une hypervascularisation inflammatoire permettrait l'élargissement des orifices de passage vasculaire ce qui expliquerait le voisinage des lésions pulmonaires associées.

En résumé, cette théorie ne peut englober tous les faits. Si elle se vérifie dans certains cas, elle ne peut rester que dans le domaine de l'hypothèse quand à l'explication complète du mécanisme physiopathogénique de la pneumatose. Il nous paraît utile de signaler une autre théorie pathogénique qui revient au premier plan.

VI) THEORIE PHYSICOCHIMIQUE

La réalisation d'un désiquilibre physiococochimique (dimunition du pH. intestinal) entraîne un dégagement de gaz du sang par déplacement de gaz carbonique dans les vaisseaux lymphatiques sur certains segments intestinaux. Cela provoque une formation de bulles,puis se crée un blocage lymphatique. Cette hypothèse nécessite quelques remarques :

- On sait que l'analyse des kystes a montré que le gaz carbonique n'existait qu'à faible proportion (7%).
- Cette théorie ne peut expliquer le caractère segmentaire des lésions.

.../

Des facteur favorisants sont indispensables pour provoquer une PKI. Parmi ces facteurs, BEAU insiste sur le régime alimentaire lacté des malades atteints de PKI colique et souligne le rôle des modificationsnerveuses et musculaires pariétales rencontrées dans quelques unes de ses observations.

Il considère la PKI du colon à la différence de celle du grêle comme une lésion primitive.

-Cette hypothèse n'est pour le moment que théorique.

La théorie physicochimique énoncée par MASSON à la suite d'importants travaux hitologiques et physiologiques redevient donc d'actualité.

Elle serait séduisante mais ne peut expliquer tous les faits.

-Ainsi donc il existe apparemment autant de travaux que d'hypothèses pathogéniques. Trois théories pathogéniques sont envisagées réellement à l'état actuel de nos connaissances.

La théorie mécanique peut être retenue en fonction de la fréquente sténose pylorique associée.

-La fréquence des états de dénutrition au cours de la pneumatose mérite d'être soulignée.

P. FORGACS, P.H WRIGHT et A.P WYATT envisagent l'hypothèse des échanges gazeux entre les kystes et les tissus voisins et provoquent la guérison d'une PKI du colon gauche et du rectum en faisant respirer à leur malade pendant 6 jours un mélange contenant 70 à 75% d'oxygène.

Les kystes étant clos, les gaz y pénètrent par diffusion.

L'oxygénothérapie chasse l'azote des poumons et des tissus et il ne persiste plus que l'oxygène et le gaz carbonique dans le sang artériel.

La pression totale des gaz dans les capillaires et alors inférieure à la pression intrakystique et ce gradient de pression provoque l'affaissement des kystes dont les gaz diffusent vers les capillaires.

-Deux autres cas ont été guéri par oxygénothérapie.

-Ceci constitue un apport important dans la recherche du mécanisme physiopathogénique de cette affection et partant son traitement.

C H A P I T R E V.

ETUDE CLINIQUE

ETUDE CLINIQUE

La pneumatose kystique présente une symptomatologie volontiers fruste, ce qui est heureusement sans conséquences graves car l'affection est rigoureusement bénigne.

Cette notion s'explique ;

a) par son anatomie qui fait que les kystes gazeux peuvent évoluer longtemps mais rarement comprimer ou refouler un organe creux voisin et provoquer un syndrome occlusif.
Leur rupture peut déterminer un pneumoperitoine souvent récidivant sans évoquer un tableau clinique alarmant susceptible de retenir l'attention.

b) par son évolution toujours bénigne. Elle s'inscrit dans un tableau clinique au long cours et relativement bruyant dans lequel la pneumatose si elle a une symptomatologie est éclipsée par la maladie associée ou " causale ".

Aussi, dans la grosse majorité des cas, l'affection n'a pas de symptomatologie spécifique, mais peut cependant être suspectée en fonction d'un ensemble de signes évocateurs, notamment radiologiques.

Nous citerons l'observation de SAROR et HENTOURI ou le diagnostic a été posé avant l'intervention sur certains signes tels que :

- Pneumoperitoine
- Interposition d'anses grêles entre le foie et le diaphragme.
- stenose pylorique associée.

Les circonstances de découverte d'une pneumatose sont cependant presque toujours fortuites :

- à l'occasion d'une autopsie
- d'une intervention pour une affection gastroduodenale
- une appendicite aigue
- une occlusion intestinale
- une affection colo-rectale
- plus rarement une affection peritoneale ou vésiculaire.

.../

LE TABLEAU GASTRIQUE

Le tableau gastrique est dans la majorité des cas celui d'un syndrome ulcéreux souvent compliqué de stenose. L'ulcère peut être ancien, parfois connu à l'occasion d'une perforation.

Tel le malade - M.B. âgé de 28 ans qui a présenté un syndrome douloureux épigastrique reconnu d'origine ulcéreuse et traité médicalement pendant 8 ans (1955 - 1963). A cette date, le malade est opéré en urgence pour une perforation dans un hôpital intérieur.

Nous n'avons aucun renseignement sur les lesions constatées.

Après l'intervention, le malade continue à souffrir et à vomir périodiquement.

Une perforation itérative se produit en Décembre 1967, le protocole opératoire signale un énorme ulcère de la petite courbure, un estomac dilaté, énorme. Aucune anomalie des anses grêles n'est signalée, mais il existe quelques brides péritonéales.

La perforation est suturée et il est conseillé au malade de se faire opérer ultérieurement.

Il ne consulte que 8 mois plus tard (1968) pour un syndrome de stenose pylorique avec dilatation gastrique énorme, monstrueuse et bas-fond gastrique au niveau de la symphyse pubienne.

L'état général est misérable avec un poids de 36 kg pour 1 M.65 et déshydratation intense avec hyponatremie et hypokaliemie.

Après rééquilibration, le malade est opéré en septembre :

Incision itérative ; de nombreuses adhérences. Une masse volumineuse d'intestin grêle est projetée sous le foie et atteinte de pneumatose kystique. On retrouve des kystes sur le colon, dans tous les mesos et même sur le peritoine pariétal.

L'estomac très dilaté est projeté vers la gouttière pariéto-colique gauche.

L'état général très altéré du malade et l'importance de la périviscerite fait refuser la gastrectomie légitimée mais jugée risquée.

Il est pratiqué une anastomose gastro-jejunale.

.../

Les suites opératoires sont simples, reprise rapide de l'alimentation et deux mois plus tard, le malade pèse 49 kg.

La pneumatose n'a été donc reconnue qu'après la laparotomie.

Le diagnostic de pneumatose kystique intestinale avant l'intervention est possible dans certains cas, sur les données de l'examen radiologique.

On notera l'importance de la dénutrition retrouvée dans tous les autres cas.

Notre deuxième observation concerne un malade âgé de 23 ans qui présente depuis 1963, un syndrome douloureux avec intolérance pylorique intermittente.

A la longue, la réduction alimentaire a provoqué un amaigrissement de 26 Kg en 5 ans.

Il est admis pour stenose pylorique organique irreversible avec très mauvais état général.

Bilan biologique

Globules rouges	3.650.000
Globules blancs	10.000
Polynucleaires	63
Lymphocytes	37
Vitesse de sédimentation	75-109

Tele-thorax : hiles pulmonaires surchargés

Antécédents : une soeur du malade est en traitement pour tuberculose pulmonaire.

A l'intervention en 1968, on constate l'existence d'une lame d'ascite et une stenose pylorique par ulcère bulbaire perfore bouche dans le pancréas.

On note une adénopathie de l'étage sus et sous-mésocolique interessant le pédicule hépatique, la chaîne coronaire stomachique et la mesentere.

De même, il existe de petites granulations tuberculeuses en tête dd'épingle sur tout le péritoine viscéral.

.../

Enfin, la portion terminale de l'iléon est le siège d'une pneumatose kystique indiscutable.

Une gastrectomie est pratiquée.

Les suites sont simples, avec reprise rapide de l'état général.

L'examen anatomique de la pièce et des prélèvements ganglionnaires montre :

Estomac : au dessous d'une muqueuse sus-normale dont le chorion est un peu inflammatoire, la sous-muqueuse est envahie par des formations folliculaires caractéristiques à cellules épithelioïdes, cellules géantes et couronne lymphocytaire traduisant une inflammation spécifique.

Ganglions mesenteriques : L'architecture est profondément remaniée par de nombreux follicules de KOESTNER avec en certains points une ébauche de fente caseeuse.

BIOPSIE d'un kyste : énorme dilatation lymphatique avec volumineux follicule cellulaire.

L'intérêt de cette observation est multiple :

- Il y a coexistence de pneumatose kystique avec une stenose pylorique par tuberculose gastrique et péritonéale.
- la biopsie d'une grappe kystique a montré une dilatation d'un vaisseau lymphatique tuberculise, ce qui plaide en faveur de la théorie lymphatique concernant la paroi kystique.

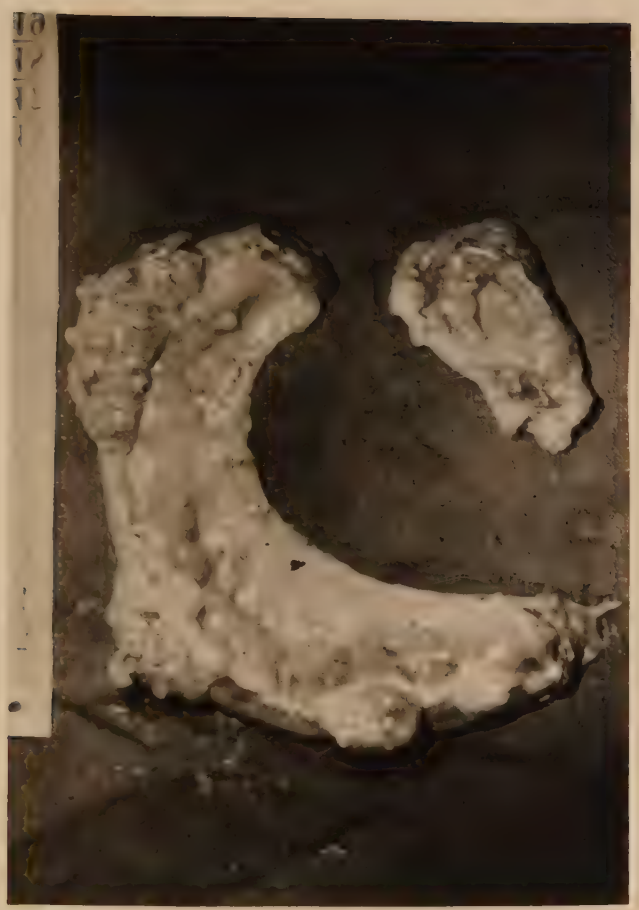
L'association pneumatose kystique - tuberculose péritoneale bien que rare, mérite d'être soulignée.

La fréquence de l'association stenose pylorique avec P.K.I. explique l'importance de la symptomatologie gastrique qui peut être typique mais aussi être réduite à un tableau d'altération de l'état général et d'asthenie.

OBS. 3 : Am.S. âgée de 32 ans est admise dans le service pour sténose pylorique d'origine ulcéreuse.

- l'état général est médiocre avec des signes nets de déshydratation extracellulaire. On note un amaigrissement important avec à l'examen un syndrome de BOUVERET positif avec clapotis gastrique manifeste. Le bilan radiologique montre :

.../



Pneumatose Kystique Segmentaire (Grêle) plus Ulcère du Bulbe Duodenal.

- Un estomac volumineux, atone et aucune injection barytée du duodenum
- une plurilithiase vésiculaire
- après réanimation énergique et réquilibration, la malade est opérée sous anesthésie générale,
- un premier bilan de la clarte voelonique confirme la réalité de la stenose pylorique avec d'importants remaniements du premier duoanodenum, et l'existence d'une lithiase vésiculaire.

- on a la surprise de découvrir alors, une pneumatose kystique indiscutable au niveau de l'une des premières anses iléales.

1er temps : Cholecystectomie avec contrôle radiomanometrique de la voie biliaire principale.

2ème temps : Antrectomie avec vagotomie tronculaire bilatérale.

3ème temps : Vis à vis de la P.K.I., nous avons surtout été influencés par l'aspect succulent et la consistance cartonnée du grêle à son niveau et par un épaississement du mesentère au voisinage de l'anse, qui a été finalement résequée (cf photo avec l'ulcère et l'anse pneumatisée).

Les suites opératoires furent simples et la malade quitte le service, 10 jours plus tard.
La malade est revue quelques semaines après ; le bilan clinique est biologique est alors satisfaisant.

La coexistence avec une lithiase n'est donc pas exceptionnelle. Notons qu'il s'agit ici d'une femme chez qui l'ulcère duodénal est rare.

.../

LA SYMPTOMATOLOGIE INTESTINALE

Elle est essentiellement constituée par de la diarrhée, notamment chez l'enfant dans sa forme jujuno-iléale.

- Elle est fréquemment accompagnée de vomissements et d'altération de l'état général ,

- la découverte de germes microbiens dans les selles ne peut plaider en faveur d'une origine microbienne ,

- Aussi, l'on peut se demander si cette symptomatologie, surtout chez le nouveau-né n'est pas secondaire à la pneumatose et notamment par l'intermédiaire des ulcérations laissées par l'éclatement des kystes gazeux.

Plus rarement, le syndrome clinique est celui d'une obstruction du grêle par accumulation de kystes sous-séreux et sous-muqueux, associé avec une sténose pylorique (cas de ANTON).

De même, dans le cas de MAC KAY : un malade opéré pour occlusion du grêle, on découvre une tumeur d'aspect popykystique de la taille d'un pamplemousse et qui était une P.K.I. à développement circonférentiel occlusif.

Forme appendiculaire : se traduit par un syndrome douloureux de la fosse iliaque droite évoquant une appendicite.

- A l'intervention, on découvre un coecum bosselé par les kystes gazeux (cas de PHILIPP).

Parfois, on peut découvrir chez un malade opéré pour appendicite, une invagination ileocoeco-colique.

.../

- L'aspect est celui d'une tumeur non identifiable. Après la resection, on a la surprise de constater qu'il s'agit d'une pneumatose (CENNI).

Même cas pour MONO BROCAS qui pratique une hemicolectomie après désinvagination.

Un diagnostic opératoire peut se poser ici avec une tumeur, une adénomatose, une lipomatose.

On voit donc que la forme pseudo appendiculaire est une découverte opératoire et présente un aspect trompeur, tout comme la forme occlusive.

Forme occlusive : Elle peut se rencontrer dans les deux formes de pneumatose : haute jejuno-iléale ou basse coeco-colo-rectale. Le tableau clinique est peu évocateur :

- signes d'obstruction intestinale
- émissions de glaires ou de sang inquiétant le malade
- la radiologie montre une image souvent suspecte, évoquant facilement une affection maligne et pouvant être à l'origine d'erreurs regrettables.

Un tableau très particulier est réalisé par l'atteinte sigmoïdo-rectale :

- selles molles ou diarrhée
- tenesme rectal
- le toucher rectal ramène des glaires, parfois du sang.

La rectosygmoïdoscopie peut montrer des bulles ou kystes d'aspect translucide, bleuté ou parfois bosselé congestive pouvant donner le change avec une polypose colique.

Cette erreur n'est pas exceptionnelle et souvent le diagnostic de polypose est porté, alors qu'il s'agit d'une pneumatose.

.../

a) cas de MAC KAY qui pratique une hemicolectomie gauche pour popypose colique et constate sur la pièce que c'était une pneumatose.

b) l'erreur est parfois difficile à éviter. ELLIOTT objective à la sugmoïdoscopie une tumeur polypeuse. La biopsie montre des kystes, mais aussi des cellules interprétées comme malignes. Après la resection, aucune liaison néoplasique n'est constatée.

Le malade de KOHLER présentait une tumeur rectale, dure et ulcérée, dont la biopsie était négative. Redoutant le cancer, il pratique une resection et constate sur la pièce la bénignité de l'affection.

Le malade de SCHOSMITH subit une amputation abdominopérineale du rectum pour cancer, alors qu'il s'agissait d'une pneumatose kystique.

Dans certains cas, la pneumatose est associée avec une polypose, ce qui légitime la resection intestinale (PARTURIER - ALBOT - MOUCHET - GORGE). On voit donc que la hantise du cancer peut être cause d'erreurs regrettables.

Témoin, le malade de MAC KAY, qui fait un volvulus du sigmoïde par pneumatose et guérit par simple détorsion. L'affection guérit souvent spontanément. Le diagnostic peut parfois être fait avant l'intervention, mais difficilement cependant dans certaines formes occlusives telle :

Notre observation n° 4 : O.M. âgé de 40 ans est hospitalisé pour d'obstruction intestinale a répétition, évoluant depuis cinq années. Il n'a jamais vomi, mais présente surtout des douleurs abdominales intermittentes accompagnées de constipation opiniatre, de ballonnement considérable de l'abdomen et de troubles dyspeptiques.

L'exploration radiologique montre sans préparation, une volumineuse clarte gazeuse sous les coupoles diaphragmatiques droite et gauche.
La masse sombre du foie apparaît abaissée et basculée à gauche.

.../

Pneumatose Kystique diffuse (Grêle).

Le lavement baryte objective un dolicomegacolon mais le colon droit n'est pas visualisé.

Le transit gastroduodenal relève une stenose pylorique avec estomac abaissé et déjeté à gauche.

A l'intervention, on vérifie la réalité du dolicomegacolon et de la stenose pylorique ulcéreuse ainsi que l'interposition du colon entre la coupole diaphagmatique et le foie.

Le déplacement du foie vers le bas, coïncide avec une laxite anormale du ligament falciforme dont la flèche atteint 10 Cm.

Il y a en outre une pneumatose kystique répartie sur cinq anses grêles. Il est pratiqué une hemicolectomie droite et une gastrojejunostomie.
On ne touche pas à la pneumatose.

Les suites opératoires sont favorables.

En définitive la P.K.I. est dépourvue de signes fonctionnels ou généraux propres.

- l'éclatement des kystes peut être à l'origine d'un pneumoperitoine qui par ses caractères récidivant peut attirer l'attention.

- Ce pneumoperitoine peut parfois être mis sur le compte d'une perforation ulcéreuse évoluant à bas bruit.

- l'évolution de la lésion peut parfois créer quelques complications.

COMPLICATIONS

a) L'ouverture des kystes peut se faire dans la cavité péritonéale ou dans la lumière intestinale et être l'origine :

- d'un pneumopéritoine souvent discret
- d'ulcération intestinale dont l'irritation septique peut être à l'origine de :
  . diarrhée
  . petite hémoragie
  . de formation de polypes inflammatoires
  . à la longue, une altération de l'état général

Cette symptomatologie n'est évidente que si ces lésions déviennent étendues et importantes.

.../

b) complications mécaniques : Les complications :

- par compression pseudo-tumorale
- volvulus
- invagination,

n'ont rien de spécifique. Elles peuvent être soupçonnées par un examen radiologique précis. Le lavement baryte dans les formes basses peut objectiver un aspect en trous de gruyère ou en dents de scie, ainsi que la coexistence fréquente d'un dolicomegasigmoïde. Le transit du grêle peut montrer le rare aspect en nid d'abeilles.

Par contre, ce sont les lésions associées qui décident le malade à consulter : témoin la fréquence de la stenose pylorique.

En présence de la pauvreté des signes cliniques, la radiologie fournit souvent la clé du diagnostic qui pourrait être fait avant la laparotomie et éviter les hésitations et les résections souvent mutilantes.

LE DIAGNOSTIC

1) La radio sans préparation est l'élément essentiel du diagnostic.

- Il faut rechercher le pneumoperitoine et répéter les examens au besoin, ayant à l'esprit le caractère inconstant et discret de ce pneumoperitoine qui peut disparaître entre deux examens.

- L'interposition interhepatodiaphagmatique de clartes gazeuses (syndrome de CHILAIDITE) est significative, mais non pathognomonique. Son aspect en ruche d'abeilles avec des clartes conglomeres de petite dimension, plaide en faveur de l'interposition du grêle et serait psécifique.

2) Le transit gastroduedenal objective la fréquente stenose pylorique.

.../

3) Le transit du grêle peut montrer (ANTON) une image obstructive et compressive à la fois de structure festonnée, composée de clarte en ruche d'abeilles.

Le bilan de ces observations permet de faire une distinction, entre deux localisations de la pneumatose :

- haute : jejuno-iléale
- basse : coeco-colo-rectale.

a) Pour les localisations hautes les erreurs de diagnostic restent exceptionnelles après laparotomie.
Avant l'intervention, le diagnostic peut être porté sur les signes radiologiques :

- le pneumoperitoine spontané surtout récidivant sans signes de perforation,
- le syndrome de CHILAIDITI
- la coexistence dans 70% des cas, d'une sténose pylorique
- le transit du grêle qui peut bien que rarement, être évocateur.

b) Pour les localisations basses les erreurs sont nombreuses et peuvent être catastrophiques.
Il est en effet génant de pratiquer une amputation abdominoperineale du rectum ou même une colectomie pour une pneumatose kystique bénigne.

Il faut cependant reconnaître que le diagnostic est difficile devant une image tumorale, ulcérée, hémorragique ou polypeuse.
L'examen radiologique est moins évocateur et demande de la persévérence.

Le lavement baryte pouvant objectiver un dolicomegasigmoïde et un aspect de trous de gruyère. La rectosigmoïdoscopie est indispensable dans tous les cas.

- Elle montre l'existence de bulles translucides et leur topographie
- Objective, l'état de la muqueuse distendue par les kystes est souvent hemorragique, congestive ou ulcérée.

.../

- Permet la biopsie qui doit être profonde pour enlever la portion de sous-muqueuse limitant le kyste.

- Elle peut permettre de lever le doute sur la coexistence possible de lésions tumorales bénignes ou malignes, de polypose colique, de colite ulcéreuse.

EN CONCLUSION : L'étude clinique motive quelques remarques :

1) La pneumatose kystique ne présente pas de signes cliniques propres. Son diagnostic ne peut être évoqué qu'à la faveur des associations, pathologiques qui seules attirent l'attention et amènent le malade à consulter.

2) Une distinction s'impose du point de vue clinique entre deux formes :
- haute jejuno-iléale
- basse coeco-colo-rectale.

Dans les formes hautes les plus fréquentes, l'association avec une stenose pylorique dans les 85% des cas, le pneumoperitoine spontané, le syndrome de CHILAIDITI constituent les signes d'appel avant toute intervention.

Dans les formes basses, le diagnostic pré-opératoire repose sur la rectoscopie et aussi la radiologie.

Dans tous les cas, le traitement doit être conservateur, car la guerison peut être obtenue rapidement, l'affection étant toujours bénigne.

C H A P I T R E VI.

TRAITEMENT

La P.K.I. est une affection pratiquement toujours associée à une autre lésion du tube digestif.

Cette notion doit guider tout geste thérapeutique.

- Une P.K.I. non compliquée et apparament isolée est exceptionnelle et ne réclame aucun traitement spécifique.

Elle doit toujours faire rechercher une affection concomittante du Tractus intestinal. Le traitement peut être envisagé selon les circonstances de découverte de la lésion associée qui peut être :

- une complication : perforation
  hemorragie
  obstruction
- une association pathologique.

Dans les formes associées à une lésion patente, en particulier l'ulcèr gastroduodenal. Sa présence permet d'attirer l'attention sur un terrain biologique particulier : hypoprotidemie, désiquilibre hydroelectrolytique.

La plupart du temps, la P.K.I. est découverte à l'intervention.

1/ Pour une Stenosepylorique

Cette lésion est responsable de l'altération de l'état général et doit être traitée en priorité ,

- soit par résection
- soit par dérivation, l'état général très atteint ne permettant pas de faire plus.

On peut souvent alors voir regresser et disparaître radiologiquement, les lésions de pneumatose kystique, après le seul traitement de la stenose (cas de STOLL).

Dans d'autres circonstances, les organes atteints sont congestifs, inflammatoires, les mesos envahis. La résection intestinale doit être envisagée lorsque l'état général le permet.

Dans certains cas, la P.K.I. est découverte à la suite d'une complication aigue.

.../

2) Syndrome douloureux pseudoappendiculaire

On intervient pour syndrome appeodiculaire et on découvre une pneumatose :

a) lorsque les lésions de l'appendice sont évidentes, elles légitiment l'exerèse.

- Pour la P.K.I., tout dépend de sa localisation : si elle est JUXTA coecale, la résection iléo colique peut être envisagée si la ligature du moignon appendiculaire est douteuse ou mal assurée.

Si par contre la résection appendiculaire s'est faite en tissu sain avec moignon solide, l'abstention est préférée après le bilan lésionnel et surveillance post-opératoire.

- Une résection secondaire est en effet toujours possible si la malade continue à souffrir.

Elle se fera ainsi sur un malade préparé et à distance de la poussée péritonéale, donc dans de meilleurs conditions.

b) Lorsque le syndrome appendiculaire n'est pas confirmé à l'intervention par l'aspect de l'appendice et paraît en rapport avec une pneumatose régionale localisée, la résection ileo colique peut être légitime.

De même, lorsqu'on intervient pour appendicite et que l'on découvre une invagination ileo coeco colique, la resection peut être indiquée, car la pneumatose a été à l'origine de cette complication.

3) Syndrome perforatif

La perforation des kystes avec production de pneumopéritoine récidivant n'est pas à même de créer un syndrome péritoneal.

En dehors des cas exceptionnels ou un pneumoperitoine très important peut gêner le malade, l'abstention est préférable.

La P.K.I. peut cependant coexister avec une authentique perforation ulcéreuse (un de nos cas). Le tableau est en général celui d'une péritonite par perforation et l'intervention est faite pour cette complication.

.../

Son traitement doit passer avant tout. En règle, la P.K.I. est respectée, et la surveillance radiologique postopératoire permettra de suivre son évolution.

4) Syndrome Occlusif

En présence d'un syndrome occlusif ou obstructif, la non identification opératoire de la P.K.I. a été dans certains cas, la cause d'erreurs de thérapeutiques regrettables.

L'exérèse des lésions de pneumatose, ne doit être envisagée que dans les cas ou elles sont à l'origine de la complication occlusive.

- Le cas d'une invagination iléo colique secondaire à une P.K.I.
- la compression par une masse kystique volumineuse et adhérente, refoulant l'intestin.
- lorsque les adhérences par leur importance, provoquent une obstruction intermittente.

Dans l'atteinte colo-rectale, l'affection simule volontiers une polypose colique. Sa localisation sous-muqueuse pose un problème différentiel, difficile, si le diagnostic n'a pu être fait avant l'intervention. L'association fréquente d'un dolico sigmoïde, pose la question de son traitement.

Dans tous les cas ou la gène est très importante, la résection peut être envisagée.

Il est des circonstances ou la P.K.I. est diagnostiquée avant l'intervention.

5) La malformation est comme avant toute laparotomie. Le malade ne présente pas de syndrome pathologique bien défini. Une première attitude découle de la présomption d'une lésion associée non reconnue de façon précise. C'est souvent le cas des localisations de l'affection.

.../

Il peut être sage d'intervenir pour s'assurer de la bénignité des lésions et agir alors en conséquence. Une colectomie segmentaire ou totale peut s'avérer nécessaire, comme dans le cas d'une polypose colique étendue. Parfois on préfère s'abstenir et surveiller le malade, surtout lorsque la lésion associée ne fait pas ses preuves.

- Dans le cas ou il n'y a apparemment pas de lésion associée, il faut avoir bien présent à l'esprit que cette affection est bénigne, qu'elle peut être localisée ou diffuse plurisegmentaire.

Il est donc souvent préférable de s'abstenir et d'attendre, d'autant plus que le traitement médical bismuthé a pu entraîner des guérisons définitive dans certaines formes coliques(BEAU).

De même on a pu constater la guérison définitive de cette dystrophie après laparotomie itérative chez un malade déjà traité pour stenose pylorique.

La pneumatose ne peut donc ni créer, ni entretenir l'état pathologique associé.

- Cas de SEROR - MENTOURI

Chez un malade atteint d'ulcère duodenal plus pneumatose, il a été pratiqué seulement une resection intestinale après un an, l'évolution ulcéreuse n'ayant pas cédé ou traitement médical, le malade est réopéré.

Il a été constaté la guérison opératoire au niveau de l'intestin reséqué et l'absence de toute récidive.

- Nous signalerons cependant, le cas de DROUHARD qui présentait une sténose pylorique par compression extrinseque par une anse grêle pneumatisée.

Ainsi donc, le diagnostic pré-opératoire de cette affection est possible avant l'intervention.

Cette constatation doit inciter à la prudence en raison des complications possibles et de la fréquence des lésions associées.

Des contrôles radio-cliniques nont nécessaires pour suivre l'évolution des lésions.

En aucuns cas, on ne doit envisager d'emblée, une intervention mutilante.

.../

EN CONCLUSION , le mécanisme de cette affection n'étant pas élucidé, il est de règle de conseiller la prudence au thérapeute.

Il existe des indications à l'intervention qui concernent la plupart du temps, les lésions associées :

- sténose pylorique
- Syndrome appendiculaire
- Syndrome occlusif
- Lithiase vesiculaire
- Syndrome péritonéal.

La cure de ces associations pathologiques suffit dans la plupart des cas à guérir les lésions de pneumatose.
Il est des cas, ou la résection s'impose :

- Lorsque la P.K.I. est localisée, volumineuse et génante
- Lorsque par les adhérences, elles provoque une complication telle que occlusion, invagination.....

Dans tous les autres cas, si le diagnostic n'est pas porté, on peut temporiser après un bilan complet.
Nous signalerons l'efficacité du traitement médical : Bismuthe, désinfectants intestinaux dans certaines formes coliques.

Il existe des indications à l'intervention, mais la prudence s'impose et l'abstension est conseillée chaque fois que cela s'avère excessif ou dangereux.

C H A P I T R E VII.

C O N C L U S I O N

C O N C L U S I O N

Nous n'avons pas la prétention d'apporter des éléments nouveaux, mais seulement, à la lumière de quelques cas, une modeste contribution à l'étude de cette mystérieuse affection.

Malgré l'importance des travaux, la P.K.I. demeure une affection rare. Il existe en effet, qu'un peu plus de 700 cas publiés dans la litterature

Cependant, elle serait peut être plus fréquente si son diagnostic était plus souvent envisagé et confirmé. Problème difficile, car la P.K.I. ne présente guère de symptômes précis et sa découverte est pratiquement toujours fortuite à la faveur d'une autopsie, d'une laparotomie, parfois d'un examen radiologique complet.

- Affection bénigne, la P.K.I. est caractérisée comme on l'a vu, par une lésion anatomique précise.

- Sa découverte est pratiquement toujours concomittante avec une maladie du Tractum Intestinal et notamment l'ulcère gastroduedenal (70%).

- De siège variable, elle atteint surtout le grêle, mais aussi le colon, et se présente en amas ou grouppes de kystes gazeux disseminés dans la paroi intestinale en sous-sereux (grêle) ou sous-muqueux.

- La paroi des kystes est limitée par une membrane endotheliforme dont l'origine lymphatique a pu être prouvée dans certains cas. Cette paroi se modifierait dans le temps, ce qui pose le problème pathogénique.

.../

En effet l'origine lymphatique n'est pas toujours affirmée et certains auteurs pensent que la paroi est une simple réaction à corps étranger (Gaz).

- Malgré toutes les théories, la pathogénie de la P.K.I. demeure encore mystérieuse.

- La théorie pathogénique basée sur la fréquence des sièges de dénutrition avec désiquilibre puotiodique et hydroelectrolytique, a fait parler de maladie de carence.

Cependant, tous les dénutris n'ont pas de pneumatose surtout dans certains pays où la malnutrition est fréquente.
Nous insistons cependant sur le terrain biologique particulier : Hypoprotidémie et déshydratation constatés chez les porteurs de P.K.I. (témoin l'obs. n° 3).

Mais le fait essentiel de la formation des lésions demeure la présence du gaz et son origine. Ce gaz peut résulter d'une action mécanique.

La théorie mécanique est à considérer par la coïncidence de la sténose pylorique associée en amont, et l'existence fréquente d'affections brancho-pulmonaires signalées par certains auteurs.

Cette hypothèse se vérifie dans certains cas, mais ne peut englober tous les cas.

La théorie physicochimique enfin (MASSON), basée sur la réalisation d'un désiquilibre physicochimique intestinal et le passage de gaz du sang dans les vaisseaux lymphatiques demeure aussi du domaine de l'hypothèse. Les kystes ne contiennent en effet que 7% de gaz carbonique.Certains facteurs favorisants, son indispensables pour la formation des lésions de P.K.I.

Toutes les théories paraissent avoir une part de vérité, mais aucune n'explique formellement le mécanisme de la formation de cette lésion et leur relation avec la maladie associée.

.../

Les lésions associées constituent le tableau clinique qui attire l'attention.

La P.K.I. ne présente aucune symptomatologie spécifique. Elle peut évoluer longtemps sans complication, mais le pronostic est conditionné par la lésion associée qui peut être une complication :
- sténose pylorique
- perforation
- hémorragie
- appendicite.

La P.K.I. n'est souvent reconnue que lors de l'intervention pour :
- syndrome ulcéreux
- occlusif
- vésiculaire
- affection colique.

Son diagnostic avant l'intervention ne peut être suspecté qu'en fonction de certains sièges radiologiques ou endoscopiques. Sa thérapeutique pose des problèmes non encore résolus formellement. Cependant, des règles peuvent se déduire de l'expérience générale des auteurs.

- La P.K.I. se présente comme une affection toujours associée à une autre maladie du tube digestif, et ce jusqu'à preuve du contraire.

- Cette dernière doit être traitée en priorité, car elle est souvent grave.

- La P.K.I. est exceptionnellement isolée, son évolution est bénigne, elle ne réclame aucun traitement spécifique.

- Lorsqu'elle est apparemment isolée ., on doit toujours rechercher une affection associée.

- Dans les formes compliquées de sténose, d'hemorragie, de perforation, le traitement concerne en premier lieu, ces lésions.

.../

La découverte de P.K.I. en particulier, au cours d'ulcère gastro-duodenal, a le mérite d'attirer l'attention du chirurgien sur le terrain : état général altéré, avec hypoprotidemie et troubles électrolytiques.

Cet état guide souvent le geste chirurgical qui doit être conservateur, préférant les interventions mineures : dérivations, vagotomies à la résection qui ne s'impose que par nécessité.

La résection des lésions de P.K.I. est parfois indispensable (obs. n° 3 + photo).

La P.K.I. demeure une affection interessante, malgré sa relative rereté. Son pronostic bénin ne doit pas nous faire oublier les associations pathologiques graves qui conditionnent le traitement.

Devant l'énigme qui entoure encore sa pathogénie, les difficultés du diagnostic préopératoire, nous conclurons à la prudence, afin d'éviter tout geste intempestif ou dangereux.

oooo000oooo
oo000oo

C H A P I T R E VIII.

BIBLIOGRAPHIE

B I B L I O G R A P H I E

1 - Pneumatose kystique de l'intestin : J. SEROR; B. MENTOURI, B. MENTOURI, P. ROCHE, H.ISSAD et K.DAOUD : archives françaises des maladies de l'appareil digestif : T. 59,6,1970.

2 - Pneumatose kystique primitive du colon, étude clinique anatomo-pathologique à propos de sept observations personnelles : P.BEAU, L.ORCEL , Madame J.LUBOINSKI et G.MOLAS : archives françaises des maladies de l'appareil digestif - 1970,59,6.

3 - BEAU et DEMOLE : à propos de l'évolution des pneumatoses kystiques à localisation sygmoidienne : gastroenterologie Basel, 1965,103,224-232.

4 - ANTON (J.I.) BURGER (H.H.), HOFMANN (W) et WERNER (D.A.) pneumatose kystique de l'intestin : J. of internat. College of surgeons. 1955, 24,661-668.

5 - BUSSON , PARD et LAVEZAC. Pneumatose kystique segmentaire de l'ongle colique gauche : archives françaises des maladies de l'appareil digestif : 1964,53,1327-1329.

6 - CENNI et COLL. Pneumatose kystiques : archives of surg. 1959,79,570-572.

7 - CHIRA et LHOMON P.K.I. et pneumothorax spontané : Presse médicale, 1936.

8 - CRESPIN. Contribution à l'étude de la pneumatose kystique colique : thèse, LYON 1964.

9 - CULVER. Pneumatose intestinales with associated retroperitoneal air : report of a complication of sever asthme : J.A.M.A. 1963.186.160-162.

.../

10 - SEROR, SIROT, STOPPA, AZOULAY. Trois cas de pneumatose kystique du grêle : Afr. Fr. chirurgie 1956,14,252-255.

11 - SEROR, MENTOURI, DAOUD, ROCHE. Un nouveau cas de P.K.I.: Société Algérienne de chirurgie, 1968.

12 - SHOESMITH et CRONE (W.P.) Pneumatose kystique,deux erreurs de diagnostic: Britsh J1 of surg. 1959,46,601-602.

13 - STOLL et COLL . Pneumatose kystique intestinale . Journal de chirurgie 1962,83,235-242.

14 - TAZI. P.K.I. : maladie par carence : thèse Paris 1956.

15 - ZUHER, MUJAHED et EVANS . P.K.I. surg. Gyn. and obst. 1958,107,151-160.

16 - DEMOLE, BEAU, HERZOG et NORSPIKEL. La Pneumatose kystique rectosigmoidienne de l'adulte : archives des malades de l'appareil digestif , 1959,48,1045-1059.

17 - DOHRMANN . P.K. du grêle : congrès de la société internationale de chirurgie , VIENNE 1967.

18 - DOMINI et COLL. P.K. enteroperitoneale, archives des maladies de l'appareil digestif 1964,31,285-290.

19 - DROUHARD. Sténose pylorique par compression extrinsèque due à une P.K. du grêle : bulletin mémoire de l'académie de chirurgie, 1960, 86,425.

.../

20 - DUBOIS (J.P.) PK. du nourisson, thèse PARIS 1959.

21 - ELLIOT (G.B.) et COLL . Anatomie radiologique de la P.K.I. Amer. J.of Roentgenelogy. 1963,89,72,729.

22 - GITARD. La pneumatose kystique colique : archives des maladies de l'appareil digestif : 1964,53,905-906.

23 - GRIFFITH (G.J.) et WALES (M.B.) Traite ent de la P.K.I. The lancet 1955.2.905-906.

24 - GRIFFITH (J.D.) et ELLISON NASH (D.E.) BRITISH Med.J. 1955,1602-1604.

25 - HARDMEIER. Pneumatose cystoides coli and argentafin system. Gastroenterologie 1963,2,111-123.

26 - KOHLER (H) et WURN (H) P.K. rectale : Pathogenie Zentralblatt fur chirurgie 1955,80,925-934.

27 - KUSHLAN. Pneumatosis cystoides intestinalis : J.A.M.A. 1962,179,699-702.

28 - LECOEUR . P.K.I. et sa pathologie : Thèse PARIS 1924.

29 - MAC GREGOR et MAC KINSON . pneumatose cyst.intest. gastroenterology 1958,35,201-206.

30 - MAC KAY (E.R.) P.K. du grêle et du sigmoide : J. of intern. College of surgeons. 1955,28,469-475.

.../

31 - MASSON. La lymphopneumatose kystique : annales d'anat. Path. 1965,2,541-562.

32 - MAZZONI (G) et TERANO (A) P.K. int. J. policlinico chir. 1967,64,236-252.

33 - MONOD BROCA et COLL. Lymphopneumatose kystique du coecum avec ivagination intestinale : archives des maladies de l'appareil digestif , 1961,50,918-926.

34 - MOUCHET, GORSE. à propos d'un cas de P.K. du colon haute traitée par colectomie totale : archives des maladies de l'appareil digestif : 1959, 48,69-74.

35 - J.RACHET et COLL P.K.I. : les cas de P.K. du sigmoide : archives des maladies de l'appareil digestif, 1949,38,318-330.

36 - SEROR, RIVES (J) P.K. du grêle, resection intestinale. Afrique française de chirurgie 1958,10,83-85.

37 - GALLIEN FRANDAZ. Thèse LYON 1948-1949.

38 - ROUX. Pathologie chirurgicale , collection MONDOR

39 - SEROR, MENTOURI, JAECK et DAOUD. Syndrome de CHILAIDITE : Revue de la litterature et présentation d'une forme originale ; anales de chirurgie - 23-24 Novembre 1972.

40 - DOMINI (R). La pneumatosi cistica entero-peritoneale. Archives italiennes des maladies de l'appareil digestif 1964,31, 285-290.

.../

41 - DOUB (H.P) et SHEA (J.J.) Pneumatosis cystoides intestinalis : J.A.M.A. 1960,172 1238-1241.

42 - GIRARD (M) BERTRAND P. CHABANON R. VAUZELLE et CRESPIN P.K. colique Journal de médecine de LYON 1965,46, 485-508.

43 - HUGUES (D.T.) GORDON (K.C.D.), SWANN (J.C.) et BOLT (G.L.) Pneumatosis cystoides intestinalis : a new concept. Radiology 1961, 733-741.

44 - MASSON (P). La lymphopneumatose kystique : annales Anat Path Medecine chirurgie 1925, 2 , 541-562.

45 - MUJAHED (Z) et EVANS (J.A.) Gas of the intestine (pneumatosis intestinalis) surg. gynec. Obst. 1958, 107,151-160.

46 - ROMEO (J.A.) A revew of penumatosis cystoides intestinalis : Amer J. Gastroent : 1967, 47, 142-147.

47 - SMITH (B.H.) et WELTER (L.H.) Pneumatosis cystoides intestinalis : Amer J; of chir. Path , 1967,48, 455-465.

oooooo0000oooooo